

**Faculdade de Medicina Dentária da Universidade do Porto**



## **SOLUÇÕES TERAPÊUTICAS PARA PACIENTES COM DENTINOGENESE IMPERFEITA**

Dissertação de artigo de revisão bibliográfica apresentada à Faculdade de Medicina Dentária da Universidade do Porto, de acordo com o regulamento da Unidade Curricular da “Monografia de investigação/Relatório de atividade clínica” do Mestrado Integrado em Medicina Dentária.

**João Pedro S. G. S. Tavares**

**Afiliação:** Aluno do 5º ano do Mestrado Integrado de Medicina Dentária da Faculdade de Medicina Dentária da Universidade do Porto

**Endereço:** jpsgs\_tavares@hotmail.com

**Orientador:** Prof. Doutor Paulo Rui Galvão Ribeiro de Melo

**Coorientador:** Prof. Doutor João Ricardo Cardoso Ferreira

**Porto, 2016**

# Agradecimentos

Aos meus pais, por todos os esforços que fizeram e pelo que sacrificaram para eu chegar onde estou hoje. A eles devo-lhes tudo!

Ao meu irmão, por ser um dos meus pilares e por estar sempre do meu lado.

À minha namorada, por toda a confiança que depositou em mim, por ter acreditado sempre nas minhas capacidades e por ter estado sempre ao meu lado nos bons e nos maus momentos.

Ao meu orientador, Prof. Doutor Paulo Melo, e ao meu coorientador, Prof. Doutor João Ferreira, por toda a simpatia, disponibilidade e apoio que me prestaram. A eles, o meu muito obrigado!

Ao meu binómio, por todos os bons momentos que partilhámos, pelo seu apoio incondicional e pela sua amizade.

A toda a minha família, pelo seu apoio e por acreditarem sempre no meu sucesso.

Aos meus amigos e colegas que deixaram, cada um à sua maneira, a sua marca na minha vida.

A todos os professores e funcionários da FMDUP, pelo seu contributo para a minha formação.

# Índice

<b>Introdução .....</b>	<b>1</b>
<b>Material e Métodos.....</b>	<b>3</b>
<b>Desenvolvimento .....</b>	<b>4</b>
<b>Dentinogênese Imperfeita .....</b>	<b>4</b>
<b>Sinais e Sintomas .....</b>	<b>9</b>
<b>Síndromes com DI associada .....</b>	<b>12</b>
<b>Diagnóstico .....</b>	<b>13</b>
<b>Tratamento .....</b>	<b>14</b>
Dentição Decídua.....	17
Dentição Mista.....	19
Dentição Permanente.....	20
<b>Conclusão.....</b>	<b>24</b>
<b>Referências Bibliográficas.....</b>	<b>25</b>
<b>Anexos .....</b>	<b>27</b>

# Índice de Figuras

<b>Figura 1</b> - Paciente com DI tipo II (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo).....	7
<b>Figura 2</b> - Paciente com DI tipo III (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo) .....	8
<b>Figura 3</b> - Radiografia ilustrativa de um paciente com DI (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo).....	10
<b>Figura 4</b> - Perda da dimensão vertical na ausência de intervenção precoce (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo) .....	16
<b>Figura 5</b> - Dentição Decídua com indicação de coroas metálicas (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo).....	18
<b>Figura 6</b> - Reabilitação dentária com resina composta (fotografias cedidas pelo Prof. Doutor Paulo Melo).....	19
<b>Figura 7</b> - Reabilitação dentária com coroas cerâmicas (fotografias cedidas pelo Prof. Doutor Paulo Melo).....	22
<b>Figura 8</b> - Reabilitação Oral com implantes dentários de um paciente com DI (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo) .....	23

# Índice de Tabelas

Tabela I - Características mais comuns dos diferentes tipos de DI (adaptado).....	11
---	----

# Abreviaturas

DPP – Fosfoproteína dentinária

DSPP – Sialofosfoproteína

DSP – Sialoproteína dentinária

DGP – Glicoproteína dentinária

DI – Dentinogênese imperfeita

OI – Osteogênese imperfeita

JAC – Junção amelocementária

# Resumo

**INTRODUÇÃO:** A dentinogênese imperfeita é uma desordem hereditária com carácter autossómico dominante em que o processo de dentinogênese se pode encontrar comprometido. Dependendo do seu grau de severidade pode ter repercussões a nível da dentição decídua ou permanente.

**OBJETIVO:** O objetivo desta monografia é perceber quais são as soluções terapêuticas mais adequadas para um paciente com dentinogênese imperfeita, tendo em conta o grau de severidade da mesma.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Para a realização desta monografia foram realizadas pesquisas nas bases de dados Pubmed e Ebsco. Foram utilizadas palavras-chave inerentes ao assunto a ser abordado e selecionaram-se artigos de revisão bibliográfica, artigos tipo “caso clínico” e artigos de “ensaios clínicos” escritos em português ou inglês, com um limite temporal entre 2005 e 2016. Foram selecionados 22 artigos tendo em conta estes critérios, com a exceção de dois artigos devido à relevância da sua informação.

**DESENVOLVIMENTO:** As opções terapêuticas para pacientes com dentinogênese imperfeita variam de acordo com o seu grau de severidade e com as características específicas de cada paciente, como é exemplo o tipo de dentição. O tratamento precoce permite evitar complicações severas e proporcionar ao paciente uma melhor saúde oral e qualidade de vida. Ao longo do trabalho estão descritas as opções de tratamento mais adequadas para cada tipo de dentição, dependendo da forma de apresentação da desordem.

**CONCLUSÃO:** O tratamento da dentinogênese imperfeita deve ser multidisciplinar e compreender diferentes especialistas de diferentes áreas, contribuindo desta forma para um tratamento completo e adequado às características e necessidades individuais de cada paciente. Atualmente existem diferentes opções de tratamento para cada paciente. A escolha do tratamento deve ser adequada ao grau de severidade da doença e adaptada individualmente a cada paciente e aos objetivos que se pretendem alcançar.

**PALAVRAS-CHAVE:** *Dentinogenesis Imperfecta; Opalescent Dentin; Osteogenesis Imperfecta; Hereditary Dental Defects; Treatment; Diagnosis.*

# Abstract

INTRODUCTION: *Dentinogenesis Imperfecta* is a hereditary disorder with an autosomal dominant character in which the dentinogenesis process may be compromised. Depending on its severity degree it may have repercussions in what concerns deciduous or permanent dentition.

OBJECTIVE: The aim of this work is to understand which are the most appropriate therapeutic solutions for patients with *Dentinogenesis Imperfecta*, regarding its severity degree.

Material and Methods: A research in Pubmed and Ebsco databases was conducted. The keywords used were inherent to the subject and reviews, case reports and clinical trials articles, written in Portuguese or English between 2005 and 2016, were selected. 24 articles were chosen. 22 followed these criteria, however, two of them were chosen due to their relevant information.

DEVELOPMENT: Therapeutic options for patients with dentinogenesis imperfecta diverge according to the severity of the clinical presentation as well as individual characteristic for each case, such as the dentition stage.

Early treatment avoids severe complications and improves the overall oral health and life quality for the patient. This monograph serves the purpose of reviewing, integrating and criticizing the most adequate treatment options for each dentition stage, depending on the clinical presentation of the disease.

CONCLUSION: The *Dentinogenesis Imperfecta*'s treatment must be multidisciplinary and cover several specialities, contributing for a complete and adequate treatment in what concerns the individual necessities of each patient. Nowadays, there are several treating options. The choice of which treatment to use must be adequate to the disease's severity degree and adapted individually to each patient and to the objectives that are pretended to achieve.

KEY-WORDS: *Dentinogenesis Imperfecta*; *Opalescent Dentin*; *Osteogenesis Imperfecta*; *Hereditary Dental Defects*; *Treatment*; *Diagnosis*.

# Introdução

A dentinogênese imperfeita (DI) é uma desordem hereditária com carácter autossómico dominante que, dependendo do seu grau de severidade pode ter repercussões a nível da dentição decídua ou permanente. Na DI, o processo de dentinogênese encontra-se comprometido, havendo alterações a nível da formação da dentina.<sup>(1-5)</sup>

Devido às diversas formas de apresentação e aos diversos graus de severidade apresentados pela DI, a mesma foi classificada em três tipos: DI tipo I - ocorre simultaneamente com a Osteogénese Imperfeita; DI tipo II - manifesta-se unicamente no tecido dentário, sem a presença de patologias ósseas associadas; DI tipo III - forma isolada que ocorre num grupo racial em Maryland, nos EUA. Atualmente esta classificação não é muito aceite e a DI é apenas classificada em tipo I e tipo II.<sup>(1, 5)</sup>

Os dentes afetados podem apresentar diversas alterações que são dependentes do tipo e do grau de severidade da DI. Clinicamente, algumas das alterações mais comuns dos dentes são a alteração de cor, que pode variar entre o cinzento e o castanho, o aspeto opalescente, o desgaste estrutural, o facto de o esmalte se encontrar facilmente destacável e muitas vezes sensibilidade dentária diminuída.<sup>(5)</sup>

Radiograficamente, os dentes apresentam raízes curtas e delgadas, obliteração total ou parcial da câmara e canais pulpares e coroas bulbosas, como resultado da maior constrição cervical.<sup>(2, 5)</sup>

É importante que exista por parte do médico dentista uma correta identificação e avaliação clínica da DI. O exame clínico, o exame radiográfico, e uma correta construção de uma história clínica são fatores favoráveis para a correta identificação e detecção precoce desta desordem.<sup>(2)</sup>

A DI pode manifestar-se com diferentes graus de severidade. É fundamental perceber o grau de severidade da DI para que se consiga elaborar um plano de tratamento multidisciplinar, adequado ao paciente e que vá ao encontro das suas expetativas e das suas necessidades. Com um tratamento multidisciplinar adequado pretende-se conseguir a reabilitação do paciente não só a nível funcional, mas também a nível estético, com a melhoria da cor e da forma dos dentes e do aspeto facial do paciente, através da obtenção de uma adequada dimensão vertical e de um aumento de suporte por parte dos tecidos moles.<sup>(3-5)</sup>

Atualmente existem muitas opções terapêuticas para o tratamento dos pacientes com DI, como por exemplo, coroas, sobre-dentaduras, materiais restauradores e implantes dentários. As opções de



tratamento variam de acordo com o grau de severidade da doença e com as características específicas de cada paciente. <sup>(4-6)</sup>

O prognóstico varia de acordo com a idade em que o diagnóstico é realizado e com a adequabilidade e qualidade do tratamento efetuado, sendo por isso fundamental a realização de um diagnóstico precoce e de consultas periódicas para um correto acompanhamento do desenvolvimento dentário <sup>(2, 7)</sup>

O objetivo desta monografia é perceber quais são as soluções terapêuticas mais adequadas para um paciente com dentinogênese imperfeita, tendo em conta o grau de severidade da mesma.

# Material e Métodos

Para a realização desta revisão bibliográfica foram realizadas pesquisas nas bases de dados Pubmed e Ebsco. Foram utilizadas as palavras palavras-chave: *Dentinogenesis Imperfecta*, *Opalescent Dentin*, *Osteogenesis Imperfecta*, *Hereditary Dental Defects*, *Treatment* e *Diagnosis*.

Para a elaboração deste trabalho foram tidos em conta artigos de revisão bibliográfica, artigos tipo “caso clínico” e artigos de “ensaios clínicos”, escritos em português ou inglês. Para a realização da pesquisa foi definido um limite temporal entre 2005 e 2016.

Numa primeira pesquisa foram encontrados 138 artigos referentes ao tema. Através da análise dos títulos e resumos foram pré-selecionados 42 artigos cuja relevância foi posteriormente analisada. Foram excluídos todos os artigos descontextualizados, inacessíveis e não considerados relevantes para a elaboração deste trabalho, tendo sido selecionados 22 artigos.

A análise das referências bibliográficas dos artigos selecionados permitiu ainda considerar um artigo de 2001 (7) que, embora não cumpra os limites temporais impostos, possui informação relevante e um artigo de 2015 (5), simultaneamente pela sua importância para o trabalho e pela sua referência em vários artigos. No total, foram utilizados 24 artigos.

# Desenvolvimento

## Dentinogênese Imperfeita

A odontogênese compreende fases de formação de matriz orgânica e de mineralização dessa mesma matriz sendo, o resultado de diversos sinais moleculares que envolvem a ectoderme oral e o ectomesênquima subjacente ao mesmo.<sup>(1)</sup>

A dentinogênese é um processo altamente controlado que consiste na transformação de tecido não mineralizado em tecido mineralizado, culminando na formação da dentina.<sup>(1, 2, 8, 9)</sup>

A dentina é o tecido mineralizado mais abundante da estrutura dentária e tem como funções servir como camada protetora da polpa e de suporte para o esmalte dentário. É produzida pelos odontoblastos, que estão envolvidos na sua manutenção e na sua comunicação com os nervos pulpaes aferentes, sendo também responsáveis pela sua proteção, representando uma primeira barreira biológica contra as lesões do meio envolvente.<sup>(8, 10)</sup>

Quando madura, a dentina é formada por 20% de matriz orgânica, composta por colagénio tipo I e por diversas proteínas não colagénicas, como a fosfoproteína dentinária (DPP) e a sialofosfoproteína (DSPP), 70% por uma matriz mineral e 10% por água. As proteínas não colagénicas mais abundantes na dentina são as derivadas da DSPP. A DSPP é produzida pelos odontoblastos e é uma proteína precursora da Sialoproteína dentinária (DSP), Glicoproteína dentinária (DGP) e DPP.<sup>(1, 8-10)</sup>

Estudos genéticos provaram que a DSPP é fundamental para todo o processo da formação da dentina, pois acredita-se que as proteínas derivadas da DSPP para além do processo de biomineralização são responsáveis por outras funções importantes no processo da dentinogênese. Acredita-se que a DPP assume uma função importante numa fase muito precoce da formação mineral, embora o seu papel no processo de mineralização da dentina ainda não tenha sido muito estudado. Contudo, estudos realizados *in vitro* mostraram que a função da DPP é dependente da concentração, isto é, a uma baixa concentração a DPP estimula a mineralização da dentina, enquanto que perante uma elevada concentração inibe todo o processo. Este mecanismo pode provavelmente proteger a dentina de ficar sobremineralizada.<sup>(9, 10)</sup>

Investigações sobre a biomineralização sugerem que a DSP medeia a formação precoce da dentina e os diferentes grupos de proteoglicanos. Quando isolada das diferentes frações da dentina, a DSP medeia a transição da pré-dentina em dentina. <sup>(9)</sup>

O gene responsável pela sua produção encontra-se localizado no cromossoma 4q21 e uma mutação do mesmo pode levar a uma diminuição da DSPP e/ou a uma mineralização imprópria da mesma o que pode resultar numa mineralização deficiente da dentina. A acumulação excessiva de DSPP mutante nos odontoblastos pode provocar danos celulares e consequentemente influenciar o processamento das proteínas e/ou o sistema de transporte das mesmas durante a formação rápida da matriz dentinária. <sup>(9, 11)</sup>

A dentinogênese imperfeita (DI) é uma doença hereditária que afeta o desenvolvimento dentário, comprometendo a formação da dentina durante a fase de histodiferenciação do dente. É uma desordem de caráter autossômico dominante, de alta penetrância e com uma baixa taxa de mutação que afeta 1:8000 nascimentos, sendo mais predominante na raça caucasiana. <sup>(1, 4, 12, 13)</sup>

Todo o processo que envolve a dentinogênese é regulado por controlos genéticos e sempre que ocorre uma mutação que ultrapassa esses controlos o produto resultante é uma anomalia na formação da dentina. Realizou-se, em famílias portadoras de DI, uma sequenciação do gene codificante da DSPP e verificou-se a existência de uma transversão de uma timina por uma adenina no exão 3 desse gene. Esta transversão aparenta ser o “hotspot” para a presença da doença. <sup>(1, 9)</sup>

A sequenciação do gene da DSPP é importante para o diagnóstico clínico da DI, especialmente do tipo II e III, embora o destino celular do DSPP mutante ainda se mantenha uma incógnita. <sup>(9)</sup>

Dependendo das características clínicas e radiográficas, bem como do perfil hereditário demonstrado, a DI pode ser dividida em três tipos. Esses três tipos foram identificados por Shield e resultaram numa classificação designada com o seu nome (*Shield's Classification*, 1973)<sup>(10)</sup> :

**DI tipo I:** ocorre simultaneamente com a osteogênese imperfeita (OI). A OI é uma patologia que se caracteriza por fragilidade tecidual, baixa estatura, esclera azul, fragilidade óssea, baixa densidade óssea, múltiplas fraturas ósseas e hiperextensibilidade articular. Além da DI os pacientes com OI podem apresentar outras anomalias dentárias, tais como, agenesias, câmaras pulpares estendidas apicalmente, impactação, invaginação e dentículos. <sup>(1, 2, 8, 10, 14-17)</sup>

Na maioria dos casos é devida a mutações ocorridas em dois genes envolvidos na produção de

colagénio tipo I, COL1A1 e COL1A2. O colagénio tipo I é uma das proteínas mais abundantes do osso, pele e outros tecidos conjuntivos, sendo a proteína mais abundante na dentina. <sup>(1, 2, 4, 8, 10, 12)</sup>

A OI pode ser dividida em quatro grandes tipos tendo por base certas características clínicas, genéticas e radiográficas, embora se possam acrescentar outros tipos para distinguir algumas características mais específicas. A DI encontra-se presente em mais de metade dos pacientes com OI e é mais comum nos tipos 3 e 4 da OI. <sup>(8, 10, 15)</sup>

As formas menos severas de OI são normalmente causadas por uma alteração num alelo do COL1A1 ou COL1A2, o que provoca uma diminuição na produção de colagénio tipo I normal. As formas mais severas de OI estão normalmente associadas a mutações dominantes-negativas no COL1A1 ou COL1A2, o que leva a defeitos estruturais nas fibrilas de colagénio. <sup>(10)</sup>

Os dentes de ambas as dentições apresentam normalmente uma coloração tipo âmbar e demonstram uma translucidez e atrição considerável. <sup>(10, 12)</sup>

Os tipos mais severos de OI podem conduzir a más oclusões, devido às características craniofaciais dos portadores. Um paciente com OI pode apresentar características craniofaciais distintas e que podem auxiliar no diagnóstico, tais como, face de forma triangular, testa ampla e rebaixada, invaginação basilar, pescoço curto, maxila subdesenvolvida, terço médio da face subdesenvolvido e língua larga. <sup>(6, 18)</sup>

**DI tipo II:** apesar de ser semelhante na aparência clínica e radiológica à DI tipo I, não se encontra associada a outra patologia, afetando apenas o tecido dentário. <sup>(2, 8, 10, 11)</sup>

Acredita-se que mutações no gene DSPP são a principal causa etiológica de DI tipo II. Apesar do gene DSPP se expressar no tecido ósseo e na dentina, não se verificaram nenhuns defeitos ósseos em pacientes portadores de mutações no gene DSPP. Acredita-se que este facto está relacionado com a baixa expressão do gene DSPP nos tecidos ósseos, permitindo que potenciais defeitos ósseos passem despercebidos, principalmente em ossos de maior envergadura. A expressão do gene DSPP na dentina é, de facto, considerada mais de cem vezes maior do que em todos os outros tecidos em que esta se expressa, como são o caso do osso, rins, glândulas salivares e pulmões. A DI tipo II caracteriza-se principalmente pela presença de dentes opalescentes, perda da estrutura de esmalte, desgaste dentário excessivo e consequente perda de dimensão vertical de oclusão, originando uma sobre-oclusão da mandíbula. Este facto afetar a forma do ouvido interno e, consequentemente, originar perda de audição

que, apesar de rara e de ainda não se saber o que a provoca concretamente, já foi em alguns casos descrita como um sintoma. <sup>(1, 2, 10-12)</sup>

Comparando uma família onde está presente a DI tipo II com uma onde se verifica a presença de DI tipo I, pode verificar-se que a penetrância, ou seja, a frequência com que uma característica é observada, é quase completa e a expressividade, que corresponde ao grau de severidade com que se manifesta uma característica, é muito mais consistente. <sup>(2, 10, 13)</sup>



**Figura 1** - Paciente com DI tipo II (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo)

**DI tipo III:** corresponde ao *Brandywine type* e ocorre de forma isolada num grupo racial em Maryland. Apesar de ter as características clínicas semelhantes aos outros tipos de DI, na DI tipo III verificam-se múltiplas exposições pulpares nos dentes decíduos. Radiograficamente, os dentes decíduos apresentam variações da sua aparência que vão desde a obliteração pulpar, aspeto normal e a dentes em forma de concha. <sup>(1, 2, 9, 10)</sup>

Os dentes em forma de concha apresentam uma espessura normal da camada de esmalte, mas também câmaras pulpares alargadas que se encontram delimitadas por uma camada muito fina de dentina. Apesar das câmaras pulpares, inicialmente aparentarem ser amplas, ao longo do tempo ficam obliteradas. Devido à hipertrofia dentinária, os dentes, muitas vezes, aparentam ser ocos. <sup>(2, 5, 10, 12)</sup>

Pacientes portadores de DI tipo II e tipo III partilham a mesma mutação no gene DSPP, o que leva a pensar que a etiologia genética dos dois tipos é semelhante e que a DI tipo III é apenas uma

forma severa de DI tipo II. <sup>(8, 10, 11, 14, 19)</sup>



**Figura 2** - Paciente com DI tipo III (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo)

Vários autores defendem que esta classificação, elaborada por Shield em 1973 e realizada tendo em conta apenas aspetos clínicos e radiográficos, se encontra desatualizada, uma vez que a mesma não tem em conta as etiologias moleculares dos defeitos dentinários hereditários até agora elucidados, como por exemplo aqueles que estão subjacentes à OI e a outras síndromes que manifestam defeitos na formação da dentina. <sup>(2, 9)</sup>

A classificação de Shield continua a ser a mais usada. Contudo, devido às descobertas genéticas efetuadas e que comprovam que os genes que codificam o colagéneo estão subjacentes a esta condição, a classificação foi revista por alguns autores, passando a contemplar apenas dois tipos de DI. Os dois tipos de DI que estão presentes nesta classificação revista não incluem o tipo associado à OI. Assim, na nova classificação a DI tipo I corresponde à anterior tipo II, e a DI tipo II corresponde à anterior tipo III. <sup>(5)</sup>

## Sinais e Sintomas

Dependendo do indivíduo, a DI pode manifestar-se com diferentes graus de severidade e consequentemente com diferentes características fenotípicas, mesmo dentro do mesmo indivíduo, como por exemplo, alguns dentes demonstram uma obliteração pulpar total, enquanto que outros podem apresentar dentina normal, estando o grau de severidade também dependente da idade em que ocorre o desenvolvimento particular dos dentes afetados. (1, 2, 4, 12)

A DI afeta tanto a dentição decídua como a permanente, afetando mais predominantemente a dentição decídua, seguida dos incisivos e dos primeiros molares permanentes. Os segundos e terceiros molares permanentes são os dentes menos afetados. Em alguns casos, apesar da DI se manifestar na dentição decídua, pode estar ausente na dentição permanente. Por outro lado, pacientes que apresentem DI na dentição permanente reportam a presença da mesma na dentição decídua. (1, 2, 4, 8, 13, 14)

A DI caracteriza-se por alterações na cor dentária, que variam desde o cinzento ao castanho, passando pela âmbar e pelo azul, apresentando um aumento da translucidez que lhes confere um aspeto opalescente. A coloração amarela/castanha é a que aparece com mais frequência e é a que tem maior propensão para a atrição. (1, 2, 4, 8, 9, 12, 15, 16, 20)

Apesar de o esmalte dentário se apresentar isento de alterações histológicas e físico-químicas na maior parte dos casos, num terço dos pacientes pode apresentar defeitos hipoplásicos ou de hipocalcificação. O esmalte é facilmente destacável da estrutura dentária, expondo a dentina e acelerando o processo de atrição da mesma. O destacamento do esmalte está relacionado com a presença de dentina defeituosa, mais concretamente devido à presença de colagénio defeituoso ou a matrizes moleculares debilitadas. A atrição e as fraturas do esmalte são mais frequentes em dentes decíduos que apresentam uma coloração amarela/castanha do que aqueles que apresentam uma coloração cinzenta, apresentado por isso um pior prognóstico. (1, 2, 4, 5, 8, 9, 12, 15, 17, 20)

Quando foi realizado o teste da dureza de Vickers no esmalte de um dente com DI, concluiu-se que esta era sete vezes inferior à de um dente considerado normal. Quanto ao Módulo de Young, concluiu-se que este era 6 vezes inferior. Estas propriedades devem ser levadas em conta quando se planeia o tratamento e o tipo de material a utilizar, pois estas condições podem criar dificuldades na colocação de alguns materiais, como por exemplo, de restauração e de obturação, que são os mais



comummente utilizados. A redução substancial da dureza, da elasticidade e da rigidez dos tecidos dentários afetados pela DI permite o fenómeno do micro movimento e potencializa a perda de retenção das restaurações dentárias. <sup>(20)</sup>

Excessivo desgaste dentário, formação de abscessos, mobilidade dentária e a perda precoce de dentes são também fatores que ocorrem muito frequentemente em pacientes portadores de DI. A dentina exposta pode apresentar um aspeto vítreo, devido à esclerose, por isso os pacientes, normalmente, não apresentam queixas de sensibilidade dentária. <sup>(2)</sup>

Radiograficamente, os dentes apresentam coroas bulbosas, raízes curtas e delgadas com constrição na zona cervical e obliteração parcial ou total da câmara e dos canais pulpares. A obliteração da polpa é causada pela deposição acelerada de dentina secundária, o que se acredita que é uma resposta dos odontoblastos à presença de uma deficiente matriz e da respetiva fraqueza dentinária, podendo ocorrer antes ou depois da erupção. Em muitos dentes não cariados, podem ser encontradas várias radioluscências periapicais e fraturas radiculares. <sup>(1, 2, 6, 8-10, 12, 16, 20, 21)</sup>



**Figura 3** - Radiografia ilustrativa de um paciente com DI (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo)

Histologicamente verifica-se uma disposição anómala da dentina, encontrando-se os túbulos dentinários dispostos de forma irregular, com amplas áreas de intervalo onde se encontra matriz não mineralizada. A matriz dentinária granular apresenta um aspeto atípico e demonstra uma calcificação interglobular. Fazendo uma comparação com uma dentina considerada normal, os túbulos encontram-se mais largos em diâmetro e em menor número. Na maioria dos casos, a estrutura da dentina do manto está normal, enquanto que os túbulos dentinários da dentina circumpulpar estão grossos e ramificados. <sup>(1, 4, 5, 15, 17)</sup>

A junção amelocementária (JAC) encontra-se lisa, sem o seu aspeto rendilhado que lhe é característico. O aspeto anormal da JAC pode ser um efeito secundário da presença pré-dentina defeituosa. <sup>(1, 5, 15, 17)</sup>

**Tabela I** - Características mais comuns dos diferentes tipos de DI (adaptado) <sup>(2)</sup>

<b>Características</b>	<b>DI tipo I</b>	<b>DI tipo II</b>	<b>DI tipo III</b>
Osteogénese Imperfeita	+		
Aspeto Opalescente	+	+	+/-
Coroas Bulbosas		+	+/-
Constrição Cervical		+	+/-
Exposições Pulpaes			+
Radiolusência Periapical			+
Dentes Forma Concha			+
Expressão Variável	+		+

## Síndromes com DI associada

A DI tipo I pode ser considerada uma DI sindrômica, pois os defeitos na produção da dentina não são o sintoma mais predominante, contrariamente aos outros tipos de DI incluídos na classificação de Shield, em que os defeitos na produção de dentina são predominantes e aparecem de forma isolada. (8, 10)

A DI pode estar, então, muitas vezes presente em outras síndromes:

- **Síndrome de Ehlers-Danlos:** desordem que afeta de forma generalizada o tecido conjuntivo e apresenta como principais características a fragilidade tecidual, a extensibilidade da pele e a hipermobilidade das articulações. Alguns pacientes com esta síndrome manifestam displasia dentinária, obliteração da câmara pulpar e outras características que sugerem DI tipo II. (10)

- **Síndrome de Goldblatt:** é uma forma de *spondylometaphyseal dysplasia* com frouxidão articular e DI, principalmente na dentição decídua que apresenta características específicas de DI, enquanto que a dentição permanente aparenta estar normal. (10)

- **Displasia imuno-óssea de Schmike:** desordem autossômica recessiva que se caracteriza por *spondylo-epiphyseal dysplasia*, doença renal progressiva e linfopenia com imunidade celular defeituosa. Os pacientes portadores desta síndrome apresentam sinais característicos de DI, tais como descoloração da dentina, coroas bulbosas com constrição cervical bem delimitada e câmaras pulpares pequenas ou obliteradas. (10)

Foram relatados, em pacientes com displasia esquelética, malformações esqueléticas ou com outras síndromes, sinais característicos de DI, mas a etiologia genética que correlaciona ambos os sintomas ainda se encontra desconhecida. (10)

## Diagnóstico

O diagnóstico da DI é realizado com base no exame clínico e radiográfico do paciente bem como na história familiar do mesmo. Devem ser realizadas perguntas ao paciente que possam auxiliar ao diagnóstico, como por exemplo, questões sobre passado de diversas fraturas ósseas, perda precoce dos dentes, coloração dentária alterada, desgaste dentário e se a dentição decídua foi afetada da mesma forma, como a permanente. É importante realizar uma boa anamnese do paciente de forma a auxiliar o diagnóstico e, em consequência, proporcionar um tratamento adequado, podendo o diagnóstico de DI auxiliar na detecção de outras síndromes que apresentem DI como sintoma, como é o caso da OI. (2, 12, 16, 22)

O diagnóstico diferencial inclui formas hipocalcificadas de amelogenese imperfeita, porfiria eritropoiética congênita, displasia dentinária, patologias que conduzam à perda precoce de dentes, descoloração dos dentes permanentes por tetraciclinas, raquitismo vitamina D-dependente e vitamina D-resistente, bem como síndromes que apresentam DI como um possível sintoma. (2, 4)

Os pacientes portadores de DI apresentam múltiplos problemas dentários que afetam não só a forma, mas também a sua função. As principais queixas apresentadas vão desde dor, preocupações estéticas a dificuldades mastigatórias. Todos estes fatores podem ter repercussões a nível psicológico do paciente, afetando a sua autoestima e o seu relacionamento com a sociedade. A complexidade de todo o tratamento pode aumentar o nível de ansiedade e preocupação do paciente. O diagnóstico precoce e o tratamento adequado minimizam os danos biológicos, psicológicos e sociais e restauram a qualidade de vida do indivíduo (1, 4, 6, 7, 12)

## Tratamento

Para a realização de um correto tratamento é fundamental a compreensão dos mecanismos que desencadeiam a DI, bem como as suas repercussões. O tratamento da DI deve ser multidisciplinar e compreender diferentes especialistas que atuem em diferentes áreas, contribuindo desta forma para uma abordagem completa e adequada. <sup>(1, 3, 6, 7, 18, 23)</sup>

É fundamental que o tratamento seja adaptado a cada paciente, tendo em conta as suas características e necessidades especiais. Tendo como exemplo um paciente com OI, o clínico deve ter em atenção as características da OI e, desta forma, ter alguns cuidados quando realiza procedimentos cirúrgicos ou outros tratamentos que possam transmitir força aos maxilares e dessa forma aumentar o risco de fratura óssea. <sup>(12)</sup>

As medidas de prevenção são extremamente importantes e devem ser aplicadas para evitar complicações dentárias. Uma vez que o esmalte se destaca facilmente da dentina, esta fica mais susceptível à cárie dentária, sendo necessária a realização de controlos periódicos e de medidas de prevenção, tais como a realização de uma correta higiene oral, dieta equilibrada e utilização adequada de flúor. As consultas periódicas permitem acompanhar a erupção dentária e analisar as necessidades específicas de cada dente à medida que estes vão erupcionando. <sup>(2, 6, 7, 12, 19, 22)</sup>

Os objetivos do tratamento passam por prevenir o desgaste severo associado à perda do esmalte, através de restaurações diretas, indiretas ou reabilitação protética dos pacientes de forma a evitar a perda ou para restabelecer a dimensão vertical de oclusão, da função mastigatória e da estética, controlando as fontes de infeção ou de dor, contribuindo desta forma para o bem-estar psicológico do paciente. O clínico deve sempre privilegiar os tratamentos conservativos antes de avançar para os procedimentos mais invasivos. <sup>(1-4, 12, 13, 19, 21, 22)</sup>

A DI pode manifestar-se numa fase muito precoce da vida obrigando a uma intervenção imediata de carácter multidisciplinar e uma gestão prolongada para prevenir possíveis complicações e ajustar o tratamento às mudanças que vão ocorrendo na dentição e na oclusão. <sup>(4, 5, 7, 12, 24)</sup>

Se for realizado o diagnóstico numa fase precoce da vida do paciente o tratamento deve começar logo na infância, continuando depois, de forma normal, em todas as fases da vida. As opções de tratamento variam de acordo com o grau de severidade da doença e com as características específicas de cada paciente, como a idade, a condição da sua dentição e o seu grau de cooperação.

Para a resolução destes casos pode ter de se recorrer a um número alargado de opções terapêuticas como é o caso de coroas, sobre-dentaduras, materiais restauradores e implantes dentários. <sup>(4-6)</sup>

O tratamento, numa fase precoce, permite contrariar o desgaste dentário a que os dentes estão sujeitos e consequentemente preservar a estética, a função, bem como um crescimento normal dos ossos faciais e da articulação temporomandibular e possibilitar a normal erupção dos dentes permanentes. <sup>(4, 5, 7, 22)</sup>

É fundamental que o crescimento ocorra da forma mais normal possível, uma vez que os pacientes com DI podem estar mais sujeitos a más oclusões, principalmente os pacientes com DI tipo I. Uma vez que esta se encontra associada à OI, há uma maior incidência da ocorrência de más oclusões (predominantemente Classes III) com mordidas cruzadas posteriores e mordidas abertas. O tratamento ortodôntico deve ser considerado para a reabilitação oral destes pacientes e deve ser conjugado com o tratamento restaurador e protético. A utilização de tratamento ortodôntico já foi descrita como de muito sucesso por alguns autores em pacientes com DI, permitindo fazer correções oclusais e esqueléticas que favorecem não só o aspeto funcional, mas também o estético. <sup>(2, 6, 7, 18)</sup>

O tratamento restaurador é mais comumente aplicado na dentição permanente, uma vez que esta é frequentemente menos afetada do que a dentição decídua. As técnicas restauradoras são usadas mais frequentemente para o tratamento de DI num estado leve ou moderado. Nos casos mais severos de DI, com desgaste dentário excessivo e múltiplas fraturas de esmalte, o tratamento de escolha é o recobrimento total com restaurações, independentemente de se tratar de dentição decídua ou permanente. O sucesso deste tipo de tratamento é mais favorável em dentes que apresentam coroa e raízes com forma e tamanho mais aproximados do que é considerado normal. <sup>(12)</sup>

Idealmente, o tratamento restaurador deve ser realizado antes que ocorra um desgaste excessivo dos dentes e antes que ocorra perda da dimensão vertical de oclusão. Para que se consigam melhores resultados durante o tratamento, é essencial que seja restabelecida a dimensão vertical de oclusão nos pacientes que apresentem uma significativa perda da mesma. Em casos em que ocorra uma perda severa da dimensão vertical de oclusão e da estrutura dentária, deve considerar-se a hipótese da reabilitação protética do paciente. <sup>(12)</sup>



**Figura 4** - Perda da dimensão vertical na ausência de intervenção precoce (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo)

Em casos onde tenha ocorrido um severo desgaste, e o esmalte se tenha perdido completamente, os adesivos auto-condicionantes têm vantagem devido ao baixo teor mineral da dentina. Na situação oposta, recomenda-se o acondicionamento total do esmalte, durante um período curto de tempo (10-15 segundos) uma vez que o adesivo já contém, na sua composição, ácido.<sup>(17)</sup>

Uma das técnicas que podem ajudar a guiar e a prever o plano de tratamento consiste na realização de um enceramento diagnóstico. O enceramento ajuda o clínico a perceber qual o tratamento mais adequado e a determinar se é possível alcançar um resultado que conjugue a componente estética com a funcional.<sup>(6, 24)</sup>

O prognóstico está inteiramente dependente da idade em que o diagnóstico é realizado e da adequabilidade e qualidade do tratamento efetuado. Quando o diagnóstico é realizado precocemente e o tratamento é feito de forma correta e adequada às necessidades do paciente, podem ser obtidas uma boa estética e função, procurando satisfazer todas as necessidades do paciente.<sup>(2, 7)</sup>

## Dentição Decídua

Para a restauração da dentição decídua pode optar-se por vários tratamentos que vão desde a colocação de ionómero de vidro modificado com resina a colocação de coroas metálicas. O ionómero de vidro modificado com resina pode ser aplicado para restaurar zonas em que ocorreu perda de esmalte da estrutura dentária. Devido à sua fácil utilização e rápida colocação, o ionómero de vidro pode ser uma boa solução em crianças mais jovens e menos cooperantes. <sup>(7, 19)</sup>

As coroas metálicas podem ser utilizadas nos molares para proteger os dentes contra o desgaste e desta forma manter a dimensão vertical de oclusão. A sua utilização está especialmente indicada em casos em que ocorreu maior perda de tecido dentário. Nos casos de desgaste muito severo, pode ser necessário realizar pulpotomia com MTA antes da colocação das coroas. <sup>(2, 4, 5, 7, 15, 19, 22)</sup>

A componente estética anterior pode ser melhorada através de revestimentos dentários com resina composta ou com a colocação de coroas de resina composta ou de policarbonato. Se o desgaste dos dentes anteriores for muito severo, pode considerar-se a realização de coroas metálicas com revestimento de resina composta. <sup>(2, 4, 5, 7, 15, 19, 22)</sup>

Quando os dentes da criança já se encontram severamente desgastados até ao nível da gengiva, a hipótese de tratamento passa pela extração dos dentes, se estes não puderem ser mantidos por baixo das próteses, e confecção de próteses removíveis. As próteses necessitam de controlos regulares e necessitam ser remodeladas devido ao crescimento da criança. <sup>(2, 19)</sup>

Em caso de perda de vitalidade ou de formação de abscessos, o tratamento pulpar não apresenta muitas garantias e, por isso, a extração do dente é o tratamento mais recomendado. Após a extração, é necessária a colocação de um mantenedor de espaço para preservar o espaço de erupção da dentição permanente. <sup>(2, 15, 19, 22)</sup>

Alguns autores afirmam que, quando uma criança manifesta uma forma severa de DI, o tratamento pode ser realizado em duas fases. Caso o diagnóstico seja feito precocemente, a primeira fase do tratamento deve ser realizada entre os 18 e os 20 meses, enquanto que a segunda fase deve ser realizada por volta dos 28 e os 30 meses. Na primeira fase (18-20 meses), os autores propõem que seja feito o recobrimento dos incisivos com resina composta e dos primeiros molares com coroas pré-formadas. Na segunda fase (28-30 meses), os autores propõem o recobrimento dos segundos molares com coroas pré-formadas e dos caninos com resina composta. Este tipo de tratamento pretende conter



os efeitos da doença no seu início na dentição decídua e consequentemente procurar a obtenção de uma dentição permanente mais saudável. <sup>(4, 7)</sup>

Em crianças pouco cooperantes e em que haja necessidade de tratamentos extensos e elaborados, deve refletir-se na possibilidade de realização do tratamento com anestesia geral em ambiente hospitalar. <sup>(2, 7)</sup>



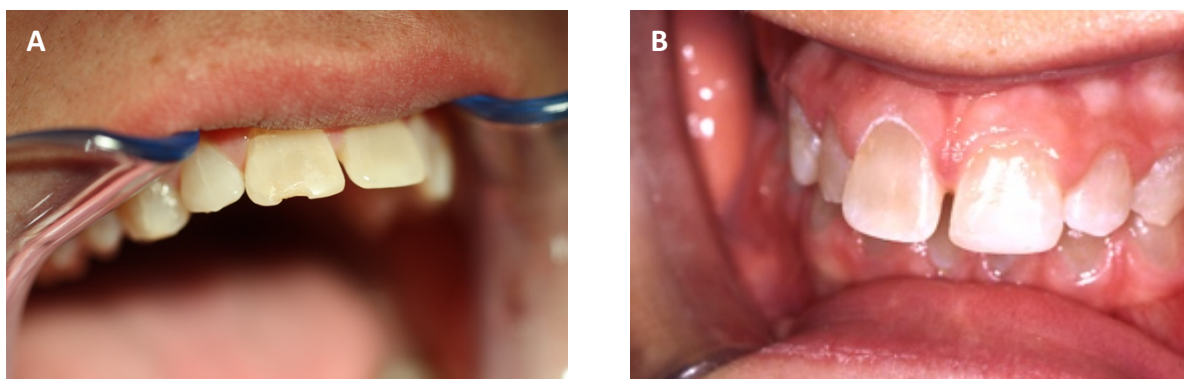
**Figura 5** - Dentição Decídua com indicação de coroas metálicas (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo)

## Dentição Mista

À medida que ocorre a erupção dentária, deve ter-se em atenção o nível de desgaste dos dentes. A quantidade e a distribuição de desgaste dentário ocorrido vão determinar o tipo de tratamento a realizar nesta fase. A colocação de coroas metálicas nos primeiros molares permanentes e, se necessário, nos primeiros pré-molares, ajudam a prevenir o desgaste e a manter a dimensão vertical destes dentes. A preparação dentária deve ser mínima, pouco invasiva, até que o paciente atinja a idade adulta, pois uma preparação muito invasiva pode influenciar a vitalidade dentária. <sup>(2, 15, 19)</sup>

Em casos em que os pacientes apresentem um severo desgaste dentário, o tratamento de eleição para a reabilitação dos dentes perdidos é a confecção de uma prótese removível, uma vez que o crescimento ainda não se encontra completo. <sup>(2, 6)</sup>

A preocupação estética vai aumentando à medida que ocorre a erupção dos dentes anteriores permanentes. O tratamento mais recomendado é o revestimento dos dentes com resina composta. A curto prazo, a confecção de facetas em resina composta pode ser considerada como uma hipótese de tratamento, uma vez que, teoricamente, a sua adesão à dentina se encontra diminuída devido ao facto desta se encontrar alterada. As facetas em resina composta exigem uma preparação pouco invasiva, melhoram a estética do paciente, pois contribuem para uma coloração mais natural dissimulando o aspeto opalescente dos dentes, e ajudam a melhorar a higiene oral do paciente, já que substituem a superfície irregular do esmalte por uma superfície polida de resina. <sup>(12, 17, 19, 22)</sup>



**Figura 6** - Reabilitação dentária com resina composta (fotografias cedidas pelo Prof. Doutor Paulo Melo)  
**A:** Fotografia Inicial      **B:** Fotografia Final

## Dentição Permanente

Mais uma vez, a quantidade e a distribuição de desgaste dentário ocorrido vão determinar o tipo de tratamento a realizar. Nesta fase, muitos pacientes podem ter necessidade de uma reabilitação oral total. É fundamental perceber as principais diferenças entre um paciente com DI e um considerado normal e ter em conta essas diferenças para a elaboração do tratamento.<sup>(19)</sup>

O tratamento endodôntico em dentes que apresentem abscessos dentários é muito complicado devido ao facto das câmaras pulpares e dos canais pulpares se encontrarem obliterados. A formação de abscessos periapicais em pacientes com DI é um fenómeno muito comum devido à exposição pulpar resultante do desgaste dentário excessivo ou devido à estrangulação pulpar que é secundária à obliteração da polpa. Uma tentativa de instrumentar os canais obliterados pode resultar numa perfuração lateral, uma vez que a dentina não se encontra devidamente mineralizada. Devido a estas dificuldades, uma das alternativas para preservar o dente, será realizar uma curetagem periapical e obturação retrógrada dos canais radiculares, embora não seja recomendada a realização deste processo em dentes com raízes curtas, o que torna a aplicação deste método um pouco restrita, pois uma das características dos dentes com DI é apresentarem raízes curtas.<sup>(2, 6, 12, 19, 22)</sup>

Nos pacientes que apresentam um severo desgaste dentário, uma das opções de tratamento, tal como na dentição decídua passa pela confecção de uma prótese. A utilização dos dentes como pilares de próteses parciais fixas ou de próteses parciais removíveis deve ser bem ponderada, devido à sua fragilidade.<sup>(2, 6)</sup>

Em caso de desgaste dentário severo em que se pretenda a reabilitação protética e em que o remanescente de alguns dentes seja apenas a sua raiz, a técnica *Submerged Root Technique* pode ser uma opção viável em pacientes com DI, segundo alguns autores. A *Submerged Root Technique* é um método que permite a reabilitação protética dos pacientes, em que a mucosa reveste as raízes, com o intuito de preservar o osso alveolar residual. A grande vantagem de preservar as raízes é a diminuição da perda de osso alveolar e, consequentemente, aumenta a estabilidade da prótese que é confeccionada para a substituição dos elementos dentários que foram perdidos. As principais limitações desta técnica prendem-se com a possibilidade de desenvolvimento de patologias periapicais, principalmente em dentes vitais, com o estado de saúde do paciente, uma vez que se trata de um procedimento cirúrgico

invasivo e com o facto de a estética poder ser afetada pela prótese, pois pode dar uma aparência alongada aos lábios. <sup>(23)</sup>

O facto de os dentes normalmente serem curtos e apresentarem raízes finas diminui a área disponível para distribuir as forças fisiológicas resultantes da função mastigatória, contudo, este fator não se torna uma contra-indicação para a colocação de coroas. <sup>(19)</sup>

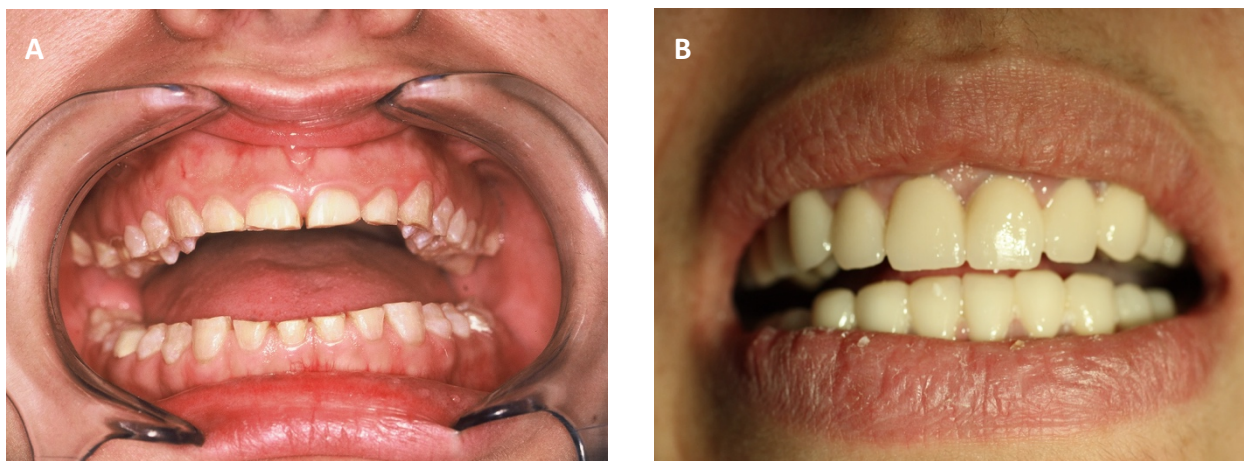
Quando o crescimento se encontra concluído, a reabilitação protética com coroas metalocerâmicas ou totalmente cerâmicas pode ser considerada. O uso de coroas metalocerâmicas permite uma melhoria do aspeto estético e diminui o risco de sobrecarga de forças a que o dente está submetido. Embora a sua colocação exija uma preparação com desgaste da estrutura dentária, a sua durabilidade, a sua confiabilidade e a sua capacidade estética fazem com que elas se tornem num tratamento de eleição, seja para a substituição de um único dente ou de vários. Apesar dos avanços que se têm verificado no ramo da dentisteria, com hipóteses de tratamento mais conservadoras, em casos em que se verifique uma descoloração severa e um elevado risco de fratura, as coroas metalocerâmicas continuam a ser o tratamento de eleição, uma vez que diminuem o risco de fratura, permitem a obtenção de uma melhor estética e são mais resistentes ao desgaste e degradação do que os outros materiais de revestimento dentário. <sup>(6)</sup>

Muitas vezes, são utilizadas coroas totalmente cerâmicas devido à sua biocompatibilidade e às suas características estéticas. Contudo, a sua grande desvantagem é a probabilidade de descolamento da estrutura dentária, especialmente quando se tratam de coroas em zircônia. <sup>(6)</sup>

Ainda não se conseguiu demonstrar que as coroas totalmente cerâmicas apresentem uma maior longevidade do que as metalocerâmicas. Uma revisão feita por alguns autores sugere que, para o tratamento do setor anterior, as coroas totalmente cerâmicas apresentam bons resultados em termos de durabilidade quando comparadas com as metalocerâmicas, porém, quando usadas em setores posteriores a sua previsão de durabilidade é relativamente baixa. <sup>(6)</sup>

O uso de ligas de metal precioso e de cerâmicas de baixa fusão proporciona uma dureza de superfície inferior e reduz o risco de sobrecarga de forças nos dentes. Comparativamente com outras cerâmicas, as cerâmicas de baixa fusão desgastam menos o esmalte, aparentam resistir mais ao desgaste e ao descolamento da estrutura dentária. <sup>(6)</sup>

A utilização de cimento de ionómero de vidro para a cimentação de coroas e *brackets* já foi utilizada com sucesso e recomendada por alguns clínicos devido à sua capacidade libertadora de flúor e à adesão química que ocorre. <sup>(12)</sup>



**Figura 7** - Reabilitação dentária com coroas cerâmicas (fotografias cedidas pelo Prof. Doutor Paulo Melo)  
A: Fotografia Inicial    B: Fotografia Final

Uma das maiores preocupações dos pacientes passa pelo aspeto estético, relacionado não só com a forma, mas principalmente com a cor dos dentes. A utilização de branqueamento dentário para melhoramento do croma ou da saturação do dente foi descrita como uma técnica de sucesso por alguns autores. <sup>(7, 12, 22)</sup>

Alguns autores propuseram-se investigar a eficácia da utilização do branqueamento dentário num paciente com 23 anos, diagnosticado com DI tipo II, com um grau de severidade moderado. O paciente foi instruído a usar um agente branqueador, neste caso peróxido de hidrogénio a 14%, durante 15 minutos, duas vezes por dia. O tratamento durou 2 meses, uma vez que o risco de penetração da polpa foi excluído devido à obliteração da dentina, e verificou-se, de facto, uma melhoria na cor dos dentes, que agradou ao paciente e que se manteve ao longo dos 3,5 anos em que o paciente foi acompanhado para avaliação do grau de sucesso do tratamento. Após o tratamento, não se verificaram efeitos secundários tais como perda de vitalidade dentária, perda de morfologia do esmalte, danos pulpare e sensibilidade crónica dos dentes ou gengiva. <sup>(21)</sup>

O branqueamento pode, então, ser uma hipótese a considerar para a melhoria do aspeto estético, visto que se trata de um tratamento simples, conservador e económico. Contudo, a sua utilização deve ser sempre bem planeada, pois o branqueamento pode ter repercussões no paciente, sendo por isso necessário adequar o branqueamento individualmente a cada paciente. <sup>(21)</sup>

Utilizando apenas o branqueamento, apesar de ocorrer uma melhoria significativa da saturação e de dar uma ilusão de alteração de cor, não é possível obter uma aparência normal nos casos mais severos de descoloração. <sup>(12)</sup>

Após o crescimento do paciente estar completo (por volta dos dezoito anos de idade), os implantes dentários podem ser considerados para a reabilitação oral. Deve ter-se sempre em consideração o tipo de DI do paciente, pois, como já foi descrito anteriormente, a DI tipo I, quando associada à OI, pode representar diversas contra-indicações à colocação de implantes dentários.<sup>(2)</sup>

Muitas vezes, é necessário contrariar algumas complicações anatômicas à colocação dos implantes. Pode ser necessário o aumento do rebordo ósseo com enxerto ósseo antes da colocação dos implantes, porque o desenvolvimento rudimentar das raízes e a perda precoce dos dentes resultam numa atrofia maxilar e mandibular, reduzindo a altura do rebordo ósseo.<sup>(2)</sup>

A área posterior da maxila é uma zona que pode dificultar a colocação dos implantes devido à altura de osso existente entre o seio maxilar e a cavidade oral, que pode ser insuficiente. Para contrariar esta adversidade pode ser utilizada a técnica de *Sinus-lifting*, que já foi utilizada com sucesso por alguns autores em pacientes com DI. O *Sinus-lifting* é um procedimento que permite elevar o chão do seio maxilar e colocar o material mais adequado para permitir a colocação dos implantes dentários.<sup>(19)</sup>



**Figura 8** - Reabilitação Oral com implantes dentários de um paciente com DI (fotografia cedida pelo Prof. Doutor Paulo Melo)

# Conclusão

A dentinogênese imperfeita (DI) é uma desordem hereditária de caráter autossômico dominante e, como tal, não apresenta cura. Por isso são necessárias soluções terapêuticas que permitam prevenir o desgaste severo dos dentes, dor e infecções permitindo a reabilitação do paciente para que seja melhorada a sua função mastigatória, a sua estética e o seu estado psicológico. Desta forma, pretende-se que o paciente se sinta uma pessoa completamente normal e completamente integrado na sociedade.

É fundamental que o médico dentista tenha a capacidade de reconhecer os sinais e sintomas inerentes a esta desordem, de forma a conseguir realizar um correto diagnóstico e um tratamento adequado. O diagnóstico da DI deve ser baseado no exame clínico e radiográfico do paciente bem como numa correta análise da sua história familiar, uma vez que as características da DI se podem sobrepor às de outras anomalias dentárias ou ser consequência de outras síndromes. O diagnóstico e tratamento precoce são aspetos fundamentais, pois, além de minimizarem os danos biológicos, psicológicos e sociais do paciente, permitem ainda um melhor prognóstico.

Devem ser realizadas consultas de controlo periódico e aplicadas medidas de prevenção, tais como, uma correta higiene oral, uma dieta equilibrada e uma utilização adequada de flúor de maneira a que se possa controlar o desenvolvimento de potenciais complicações dentárias resultantes da DI e permitir um desenvolvimento correto da dentição.

Devido à sua complexidade, o tratamento da DI deve ser multidisciplinar e compreender especialistas de diferentes áreas de atuação, contribuindo desta forma para prestar o melhor tratamento possível ao paciente e para alcançar todos os objetivos propostos para a reabilitação do paciente.

Atualmente existem diversas opções terapêuticas para a reabilitação dos pacientes com DI e novas opções estão a ser investigadas e analisadas. A escolha das soluções terapêuticas deve ser bem ponderada e planeada de acordo com o grau de severidade com que a DI se manifesta e de acordo com as características específicas adjacentes a cada paciente. Sempre que possível, devem ser privilegiadas as opções mais conservadoras em detrimento das opções mais invasivas.



# Referências Bibliográficas

1. Cardoso T, Cunha R, Cardoso IL. Dentinogênese imperfeita: breve revisão. Revista Portuguesa de Estomatologia, Medicina Dentária e Cirurgia Maxilofacial. 2011;52(1):52-5.
2. Barron MJ, McDonnell ST, Mackie I, Dixon MJ. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. Orphanet J Rare Dis. 2008;3:31.
3. Shah KM. Hereditary opalescent dentin. BMJ Case Reports. 2013;2013:bcr2013008958.
4. Surendra P, Shah R, N.M R, Reddy VVS. Dentinogenesis Imperfecta : A Family which was Affected for Over Three Generations. Journal of Clinical and Diagnostic Research : JCDR. 2013;7(8):1808-11.
5. Kumar V. A Case Report On Dentinogenesis Imperfecta. International Journal of Health Sciences and Research (IJHSR). 2015;5(7):436-40.
6. Millet C, Viennot S, Duprez JP. Case report: Rehabilitation of a child with dentinogenesis imperfecta and congenitally missing lateral incisors. Eur Arch Paediatr Dent. 2010;11(5):256-60.
7. Sapir S, Shapira J. Dentinogenesis imperfecta: an early treatment strategy. Pediatr Dent. 2001;23(3):232-7.
8. Hart PS, Hart TC. Disorders of human dentin. Cells Tissues Organs. 2007;186(1):70-7.
9. Maciejewska I, Chomik E. Hereditary dentine diseases resulting from mutations in DSPP gene. J Dent. 2012;40(7):542-8.
10. Kim JW, Simmer JP. Hereditary dentin defects. J Dent Res. 2007;86(5):392-9.
11. Lee SK, Lee KE, Song SJ, Hyun HK, Lee SH, Kim JW. A DSPP mutation causing dentinogenesis imperfecta and characterization of the mutational effect. Biomed Res Int. 2013;2013:948181.
12. American Academy of Pediatric D. Guideline on dental management of heritable dental developmental anomalies. Pediatr Dent. 2013;35(5):E179-84.
13. Kamboj M, Chandra A. Dentinogenesis imperfecta type II: an affected family saga. (1343-4934 (Print)).
14. Cabay RJ. An overview of molecular and genetic alterations in selected benign odontogenic disorders. (1543-2165 (Electronic)).



15. Biria M, Abbas FM, Mozaffar S, Ahmadi R. Dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta. *Dent Res J (Isfahan)*. 2012;9(4):489-94.
16. Mott DA, Patel Mi Fau - Park DS, Park DS. Dental rehabilitation of a patient with dentinogenesis imperfecta: a clinical report. (1524-0436 (Print)).
17. Knezevic A, Tarle Z, Panduric V. Esthetic reconstruction of teeth in patient with dentinogenesis imperfecta--a case report. *Coll Antropol*. 2006;30(1):231-4.
18. Roh WJ, Kang SG, Kim SJ. Multidisciplinary approach for a patient with dentinogenesis imperfecta and anterior trauma. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 2010;138(3):352-60.
19. Seymour DW, Chan Mf Fau - Nixon PJ, Nixon PJ. Dentinogenesis imperfecta: full-mouth rehabilitation using implants and sinus grafts--a case report. (0305-5000 (Print)).
20. Wieczorek A, Loster J, Ryniewicz W, Ryniewicz AM. Dentinogenesis imperfecta - hardness and Young's modulus of teeth. *Acta Bioeng Biomech*. 2013;15(3):65-9.
21. Bidra AS, Uribe F. Successful bleaching of teeth with dentinogenesis imperfecta discoloration: a case report. (1708-8240 (Electronic)).
22. Abukabbos H, Al-Sineedi F. Clinical manifestations and dental management of dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: Case report. *Saudi Dent J*. 2013;25(4):159-65.
23. Uday G, Chandar B, Srilakshmi J, Khaitan T, Babu BB. A Case of Dentinogenesis Imperfecta Treated with Submerged Root Technique. *J Clin Diagn Res*. 2015;9(9):ZD04-5.
24. Edelhoff D, Brix O. All-ceramic restorations in different indications: a case series. (1943-4723 (Electronic)).

## **Anexos**

**PARECER**

Informo que o Trabalho de Monografia desenvolvido pelo estudante João Pedro S. G. S. Tavares, com o título: "Soluções terapêuticas para pacientes com dentinogénese imperfeita", está de acordo com as regras estipuladas na FMDUP, foi por mim conferido e encontra-se em condições de ser apresentado em provas públicas.

25/5/2016

O Orientador,

RAAL

**U. PORTO**



**FACULDADE DE  
MEDICINA DENTÁRIA  
UNIVERSIDADE DO PORTO**

### **DECLARAÇÃO**

#### **Monografia de Investigação / Relatório de Atividade Clínica**

Declaro que o presente trabalho, no âmbito da Monografia de Investigação/Relatório de Atividade Clínica, integrado no MIMD, da FMDUP, é da minha autoria e todas as fontes foram devidamente referenciadas.

25/05/2016

João Pedro S.-M.-J. Talak

O investigador